

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER TOULOUSE

FACULTÉS DE MÉDECINE



Année Universitaire: 75-76

Thèse n° 64

THESE

pour le DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 3 Novembre 1975

PAR

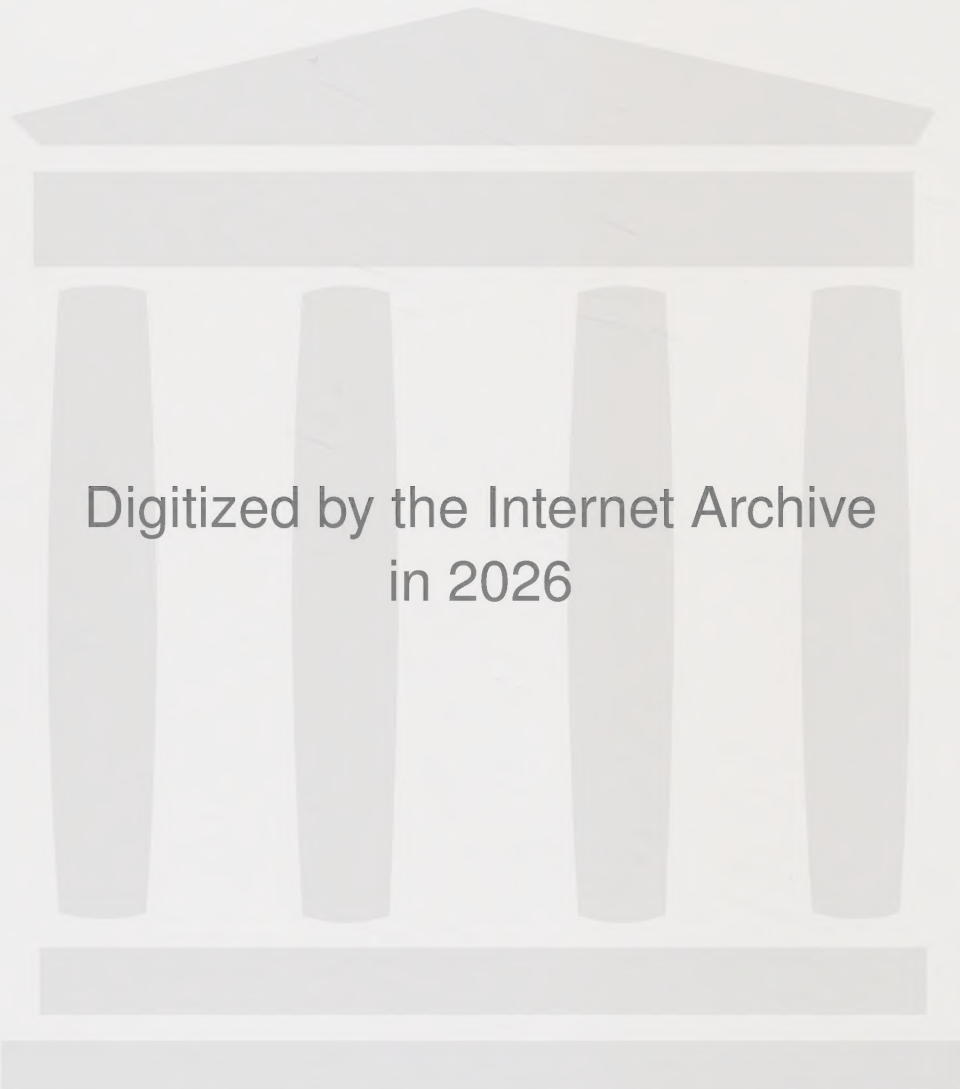
BANIS Claude

SCLERODERMIE :

Manifestations Respiratoires

JURY

MM. A. BAZEX	Président
A. DELAUDE	} Assesseur
A. JOVER	
J.-L. ALBAREDE	
M. DUFAUT ...	Suppléant



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546616_0022



UNIVERSITE PAUL SABATIER

118, Route de Narbonne - 31077 TOULOUSE CEDEX

Président de l'Université
1er Vice-Président
2ème Vice-Président
3ème Vice-Président Etudiant

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN
Mlle RIVEMALE

TABEAU DU PERSONNEL DES FACULTES DE MEDECINE GROUPEES DANS L'UNIVERSITE PAUL SABATIER

HONORARIAT

Doyen honoraire
Doyen honoraire
Doyen honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALVET
M. BRUSTIER
M. LAZORTHES
M. VALLONS
M. TAPIE
M. DELAS
M. RISER
M. BUGNARD
M. VINCENT
M. MOREL
M. BOUISSET

Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire
Professeur honoraire

M. CALMETTES
M. THOMAS
M. LAGROT
M. DESFORGES-MERIEL
M. FABRE P.
M. JAHIER
M. SENDRAIL
M. PONS
M. SOREL
M. PLANQUES
M. MARQUES

FACULTE DE MEDECINE DE PURPAN

Doyen : M. BOLLINELLI

PROFESSEURS TITULAIRES

M. AMIENGAUD	Clinique des Maladies Infectieuses
M. AUVERGNAT	Biophysique Médicale A
M. BAISSSET	Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. BAZEX	Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques
M. BASTIDE	Anatomie
M. BEC	Ophthalmologie
M. BESSOU	Physiologie
M. BOULARD	Pathologie Générale et Médecine Expérimentale
M. BROUSSY J.	Embryologie Générale
M. DALOUS	Clinique Médicale Infantile A
M. DAMBRIN	Pathologie Chirurgicale
M. DARDENNE	Clinique Médicale et Cardiologique
M. DELAUDE	Clinique de Pneumo-physiologie
M. DENARD	Hydrologie Thérapeutique et Climatologie
M. DUCOS	Immunologie
M. ESPAGNO J.	Neuro-Chirurgie
M. FABRE J.	Anatomie Pathologique
M. GAORAT	Clinique Médicale Sud
M. GAYRAL	Psychiatrie d'Adultes
M. GREZES-RUEFF	Médecine Légale et Médecine du Travail

FACULTE DE MEDECINE DE RANGUEIL

Doyen : M. ENJALBERT

PROFESSEURS TITULAIRES

M. ARLET	Rhumatologie
M. BIERRE	Hématologie
M. BINES	Histologie
M. BOUISSEAU	Anatomie Pathologique
M. BRU	Biophysique Médicale B
M. CADENAT	Clinique Stomatologique et Chirurgie Maxillo-faciale
M. CALAZEL	Cardiologie Clinique et Expérimentale
M. CLAUX	Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale
M. DARNAUD	Thérapeutique
M. DEODATI	Clinique Ophthalmologique
M. DOUSTE-BLAZY	Biochimie Médicale
M. DUPRE	Dermato-Vénérologie
Mme ENJALBERT	Bactériologie et Virologie
M. ENJALBERT	Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire
M. FICAT	Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie
M. GEDEON	Clinique Chirurgicale
M. GERAUD	Clinique Neurologique et Psychiatrie
M. GUILHEM	Histologie
M. JASKIEWICKI	Anatomie Appliquée
M. LAZORTHES G.	Clinique de Neuro-chirurgie

M. GRIMAUD Clinique Chirurgicale et du Cancer
M. LAPORTE J. Séméiologie et Clinique Médicale
M. LARENG Anesthésie et Réanimation
M. MONNIER Hygiène et Médecine Sociale
M. MONROZIES Accouchement et Obstétrique Sociale
M. PASQUIE Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie
M. PLANEL Biologie Médicale
M. RASCOL Neurologie
M. REGNIER Clinique Médicale Infantile B
M. RIBAUT Pathologie Médicale
M. RUFFIE R. Clinique Rhumatologique
M. VALDIGUIE P. Biochimie Médicale

M. LE TALLEC Médecine Interne
M. LHEZ Cliniques des Maladies des Voies Urinaires
M. MIGUERES Pneumo-Physiologie
M. MONTASTRUC Physiologie Appliquée et Pharmacologie
M. PONTONNIER A. Clinique Obstétricale
M. POULHES Clinique Chirurgicale A et Gynécologie
M. ROULLEAU Electro-radiologie

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. ALBAREDE (M.C.A.) Pneumo-Physiologie
M. ARBUS (M.C.A.) Médecine Légale et Toxicologie
M. BARTHE (M.C.A.) Pédiatrie
M. BESOMBES (M.C.A.) Physiologie
M. BOLLINELLI (P.S.C.) Pneumo-Physiologie
M. CATHALA (M.C.A.) Anesthésiologie
M. COLOMBIES (M.C.A.) Hématologie
M. COMBELLES (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. COMBES (P.S.C.) Radiologie
M. CONTE (M.C.A.) Néphrologie
M. COSTAGLIOLA (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. ESCHAPASSE (P.S.C.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. ESTRADE (P.S.C.) Cancérologie
M. FABRE Jean (P.S.C.) Anatomie Pathologique
M. FEDOU (P.S.C.) Médecine Interne
M. FOUVET A. (M.C.A.) Rhumatologie
M. GAILLARD (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. GALINIER (M.C.A.) Médecine Interne
M. GHISOLFI (M.C.A.) Pédiatrie
H. GUIRAUD R. (P.S.C.) Biophysique
M. GUIRAUD-CHAUMEIL B. (M.C.A.) Neurologie
M. LACOMME (M.C.A.) O.R.L.
Mme LARENG (P.S.C.) Bactériologie - Virologie
M. LARROUY (P.S.C.) Parasitologie
M. LAZORTHES F. (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. MANELFE (M.C.A.) Radiologie
M. PAGES (P.S.C.) Physiologie
M. PASCAL (M.C.A.) Hépato-gastro Entérologie
M. PONTONNIER F. (MCA) Urologie
M. PRIS (M.C.A.) Hématologie, Maladies du Sang (option clinique)
M. PUTOIS (M.C.A.) Radiologie
M. SALVADOR (M.C.A.) Thérapeutique Réanimation - Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie
M. SOLEILHAVOUP (M.C.A.) Histologie, Embryologie, Cytogénétique
M. UTHEZA (P.S.C.) Orthopédie, Traumatologie et Chirurgie Plastique

PROFESSEURS SANS CHAIRE (P.S.C.)

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (M.C.A.)

M. BAYARD (M.C.A.) Endocrinologie
M. BECUE (M.C.A.) Anatomie et Organogénèse
M. BERNADET (M.C.A.) Cardiologie
M. BES (P.S.C.) Neurologie
M. BOURHOURE (M.C.A.) Cardiologie
M. CARTON (M.C.A.) Cancérologie
Mme DIDIER (M.C.A.) Bactériologie, Virologie
M. DUFFAUT (M.C.A.) Médecine Interne
M. ESCAT (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. FABIE (M.C.A.) Stomatologie
M. FREXINOS (M.C.A.) Hépatologie, Gastro-entérologie
M. GAUBERT (P.S.C.) Chirurgie Infantile
M. GAY (M.C.A.) Orthopédie - Traumatologie et Chirurgie Plastique
M. GERAL (P.S.C.) Physiologie
M. GOUZI (M.C.A.) Chirurgie Générale
M. JOVER (M.C.A.) Pneumo-Physiologie
M. LAZORTHES Y. (MCA) Neuro-chirurgie
M. MORON (M.C.A.) Psychiatrie Infantile
M. OHAYON (M.C.A.) Immunologie (option bioclinique)
M. PONTONNIER G. (MCA) Gynécologie, Obstétrique
M. PUEL (M.C.A.) Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
M. PUJOL (M.C.A.) Médecine du Travail
M. REGIS (M.C.A.) Biophysique
M. RIBET (P.S.C.) Hépato-gastro Entérologie
M. ROCCHICCIOLI (M.C.A.) Pédiatrie
M. RUMEAU (M.C.A.) Anatomie Pathologique
M. SARRAZIN (P.S.C.) Chirurgie Générale
M. SEQUELA (M.C.A.) Parasitologie
M. SUC (P.S.C.) Néphrologie
M. THOUVENOT (M.C.A.) Biochimie
M. VALDIGUIER (P.S.C.) Biochimie
M. VIRENQUE (M.C.A.) Anesthésiologie

AGREGES LIBRES

M. GLEIZES Pathologie Expérimentale
M. SOUQUEY Chirurgie Générale

AGREGES LIBRES

M. ESPAGNO G. Obstétrique

Secrétaire Général de l'Université :

M. PRINEAU

Liste arrêtée le 20 Mai 1975

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. (Délibération en date du 12 Mai 1991)

JE DEDIE CETTE THESE :

A MES PARENTS

Que ce modeste travail, qui symbolise le fruit
de leurs généreux sacrifices, leur témoigne toute
ma reconnaissance et ma profonde affection.

A MA FEMME

A MON FILS

A MON FRERE

A MES GRANDS-PARENTS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur A. BAZEX

Professeur de la Clinique des maladies cutanées et
syphilitiques

Médecin des Hôpitaux.

Nous avons trouvé auprès de vous un accueil
bienveillant et un enseignement précieux.
Vous nous faites aujourd'hui un très grand
honneur en acceptant de juger ce travail.
Veuillez trouver ici le profond témoignage
de notre reconnaissance.

A NOTRE JURY DE THESE :

- Monsieur A. DELAUDE
Professeur de Clinique de Pneumo-Phtisiologie
Médecin des Hôpitaux.

Nous avons toujours apprécié votre amabilité
et la haute qualité de votre enseignement.
Vous nous faites le grand honneur de siéger
à notre jury de thèse.
Veuillez trouver ici l'expression de notre vive
admiration et de notre profond respect.

- Monsieur A. JOVER
Maitre de conférence, Agrégé de Pneumo-Phtisiologie
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous avez fait le grand honneur d'accepter
de siéger à notre jury de thèse.
Nous vous prions de trouver ici l'assurance de
notre respectueuse reconnaissance.

- Monsieur J.L. ALBAREDE

Maitre de conférence, Agrégé de Pneumo-Phtisiologie
Médecin des Hôpitaux.

Vous avez accepté avec spontanéité de siéger
à notre thèse.

Nous avons pu, à la faculté, apprécier la rigueur
de votre enseignement et la clarté de vos exposés.
Permettez nous de vous exprimer ici nos remercie-
ments et notre profond respect.

- Monsieur M. DUFFAUT

Délégué Maitre de conférence Agrégé. Médecine Interne
Assistant des Hôpitaux.

Vous avez accepté de faire partie de notre jury
de thèse.

Nous vous assurons ici de notre gratitude.

A Monsieur J. BAZEX

Grâce à vous est née l'initiative de ce travail que vous avez guidé avec beaucoup de gentillesse. Veuillez trouver ici le témoignage de notre profonde gratitude.

A Monsieur P. LEOPHONTE

Nous tenons à vous exprimer notre reconnaissance car c'est grâce à vous que ce travail a pu être réalisé. Votre dévouement, vos conseils éclairés, la rigueur de votre jugement, votre constante amabilité, nous ont guidés tout au long de notre tâche.

Veuillez trouver ici le témoignage de notre indéfectible reconnaissance.

PLAN DE LA THESE

INTRODUCTION

REVUE GENERALE

- 1) Historique
- 2) Les manifestations respiratoires au cours de la sclérodermie

MATERIEL ETUDIE

14 dossiers de sclérodermies

DISCUSSION

- 1) Synthèse et énumération de nos résultats
- 2) Confrontation de nos résultats avec ceux de la littérature

CONCLUSION

- 1) Problèmes de diagnostic
- 2) Plan d'examen d'une sclérodermie avec atteintes respiratoires

INTRODUCTION

Affection connue de longue date des dermatologistes, la sclérodermie a vu son cadre s'élargir à mesure que se multipliaient les observations de localisations viscérales.

En effet, il était normal comme son nom l'indique d'ailleurs, que la sclérodermie soit d'abord considérée comme une affection uniquement dermatologique. L'atteinte cutanée est primordiale, elle manque rarement et conduit le plus souvent les malades à consulter.

Néanmoins, le progrès et la diffusion des techniques d'investigations devaient préciser les caractères et la grande fréquence des localisations viscérales, (d'où le nom de sclérose systémique progressive). Aujourd'hui, une double valeur leur est accordée :

- diagnostique d'une part, surtout en ce qui concerne les atteintes digestives et oesophagiennes.

- pronostique essentiellement pour les localisations cardiaques, rénales et respiratoires.

Au sein de ces localisations viscérales une place toute particulière doit être réservée aux manifestations respiratoires. Notons tout d'abord, en ce qui les concerne, que la survenue généralement tardive des signes cliniques dans l'histoire de la maladie doit être considérée comme de mauvais pronostic.

Trois rubriques se dégagent de l'étude de ces atteintes

- l'atteinte respiratoire dans les cas les plus habituels, est dominée par le tableau radio-clinique bien connu. Apparaissant le plus souvent à un stade avancé de la maladie, la symptomatologie se réduit à une simple dyspnée avec ou sans cyanose et, au bout d'un certain temps d'évolution, à un tableau de coeur pulmonaire chronique. La radiographie pulmonaire laissant apparaître une image de fibrose le plus souvent.

Ainsi comme on peut le remarquer, ces seuls signes pris isolément n'ont rien de pathognomonique et n'affirment en rien la maladie sclérodermique.

- au contraire l'atteinte respiratoire peut être infra-clinique, c'est-à-dire sans aucune traduction radio-clinique. C'est là tout l'intérêt de la pratique de l'exploration fonctionnelle respiratoire systématique. En effet, l'étude de la capacité de diffusion alvéolo-capillaire et les études de la mécanique ventilatoire permettent de constater que la majorité des sclérodermiques présentent des troubles significatifs de la fonction respiratoire.

- enfin notre troisième rubrique, est le fait que certaines publications (citons le travail de CALAS J. en 1971 (9)) font état du caractère précoce de l'atteinte fonctionnelle respiratoire et, de plus, que cette atteinte peut parfois précéder les manifestations cutanées et inaugurer le tableau de la maladie. Ceci pose alors de difficiles problèmes de diagnostic.

Ainsi depuis 1889, le poumon sclérodermique a confirmé son entité et, actuellement, il est bien individualisé au sein des fibroses interstitielles diffuses. Loin d'être une complication, la localisation pulmonaire se révèle bien comme étant une partie dans la progression de la maladie sclérodermique.

Le travail que nous proposons est basé sur l'étude de 14 dossiers de malades porteurs de sclérodermie :

- 11 dossiers provenant de la clinique de dermatologie (Pr A. BAZEX).

- 3 dossiers provenant de la clinique de pneumo-phthisiologie (Pr A. DELAUDE).

Nous avons divisé ce travail en quatre parties :

1) une revue générale comprenant un historique de la maladie dans ses manifestations respiratoires et la synthèse des données en ce qui les concerne.

2) le matériel qui a fait l'objet de notre étude.

3) l'exposé de nos résultats et leur confrontation avec ceux de la littérature.

4) en conclusion, nous avons essayer d'établir le plan d'examen d'une sclérodermie avec atteinte respiratoire, ensuite nous abordons les problèmes de diagnostic que peut poser celle-ci.

REVUE GENERALE

1) HISTORIQUE

2) LES MANIFESTATIONS PULMONAIRES DE LA SCLERODERMIE

HISTORIQUE

Les manifestations pulmonaires au cours de la sclérodermie sont connues de longue date. Selon LEWIN et HELLER, les premières descriptions remontent au XVII^e siècle. En fait, l'étude en est relativement récente. FINLAY en 1889(15), nous donne le premier document anatomique où il constate à l'autopsie l'association de lésions cutanées et d'une fibrose pulmonaire diffuse et reconnaît, deux ans plus tard, la filiation entre la sclérodermie et les manifestations pulmonaires. Puis, DINKLER en 1891, LEWIN et HELLER en 1895, VON NOTTAFF en 1898 viennent enrichir nos connaissances sur la localisation pulmonaire au cours de la sclérodermie.

Mais la découverte et la première description des images radiologiques reviennent à MURPHY KRAININ et GERSON(20). Plus tard, d'autres auteurs viennent apporter des précisions sur ces aspects radiologiques et en particulier HAYMAN et HUNT en 1952(19) décrivent les principaux aspects:

- miliaires localisées ou diffuses
- images réticulo-nodulaires
- et même calcifications parenchymateuses.

Ces auteurs insistent sur la prédominance des lésions radiologiques au niveau des bases et dans les régions péri-hilaires.

En 1945, GETSOWA(17) décrit les premiers aspects en "rayon de miel". Secondairement, DOSTROVSKY(1947)(14), CHURCH et HELLS(1950)(11), SCHENKEL(1950)(37) complètent cette étude radiologique.

PALEWIN FOURDAND et RICHARD en 1948(6), rapportent les premières études fonctionnelles du poumon sclérodermique. Bien vite, les travaux physiopathologiques se sont multipliés et, parmi les auteurs ayant permis de préciser ce profil fonctionnel, nous citerons: AUSTRIAN LAIOWAND-RICTER(1954)(22), MELHOK(1959) ADHIVART et COLL(1962)(1), GARY P.(1964), FRUNE J.(1970)(7).

De ces études se dégagent des altérations assez caractéristiques de la maladie sclérodermique lors de sa localisation pulmonaire. Ce sont:

- troubles de la ventilation de types restrictifs ou obstructifs
- désaturation oxyhémoglobinique d'effort en hypo ou normocapnie
- diminution de la capacité de diffusion alvéolo-capillaire
- baisse de la compliance.

Ces troubles respiratoires sont d'autant plus intéressants et leur valeur s'en trouve accrue dans la mesure où ils peuvent exister à l'état isolé en l'absence de toute traduction clinique ou radiologique. L'atteinte pulmonaire restant souvent infra-clinique ou masquée, ils permettent de la suspecter ou de l'affirmer, constituant ainsi les critères précoces et décisifs du poumon sclérodermique. Nous voyons déjà l'importance que peut présenter la pratique courante et systématique des explorations fonctionnelles respiratoires.

Au cours de ces dernières années, d'autres publications sont venues encore mettre l'accent sur l'intérêt des lésions pulmonaires sclérodermiques et préciser leur caractère. GERNEK-RIEUX(16) précise la place et la chronologie de l'atteinte pulmonaire dans le cadre de la maladie sclérodermique. JURIAT(44) délimite la part des collagénoses dans les fibroses interstitielles. ISRAEL-ASSELAIN (21) précise par un important mémoire les modalités cliniques, radiologiques fonctionnelles et anatomiques du poumon sclérodermique. LEMENAGER(1965)(23) MORERE(1968)(27) MOIGNETEAU(1969)(26) également.

Enfin sous la direction du Professeur DELBARRE(13) lors du dernier symposium sur la maladie, le point est fait de façon synthétique.

LES MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES DE LA SCLÉRODERMIE

La sclérodermie dans ses manifestations respiratoires emprunte habituellement le tableau radio-clinique et fonctionnel d'une fibrose interstitielle diffuse sans le moindre caractère spécifique. Dans le premier chapitre où nous voyons les étiologies des F.I.D (Fibrose interstitielle diffuse) et la place de la sclérodermie parmi celles-ci, nous rappelons brièvement les traits essentiels de la fibrose chronique telle qu'elle peut être réalisée par de multiples affections.

Le plan que nous avons adopté est le suivant:

- * rappel étiologique des F.I.D et place de la sclérodermie au sein de ces étiologies.

- * fréquence de l'atteinte respiratoire au cours de la sclérodermie.

- * chronologie des signes respiratoires au cours de la maladie par rapport à l'histoire de celle-ci.

- * lésions anatomiques du poumon sclérodermique.

- * manifestations
 - cliniques
 - radiologiques
 - données de l'exploration fonctionnelle respiratoire.(E.F.R)

- * évolution et pronostic.

* RAPPEL ETIOLOGIQUE DES F.I.D ET PLACE
DE LA SCLERODERMIE AU SEIN DE CES ETIOLOGIES

Il est bien entendu que la maladie sclérodermique n'est pas la seule à donner une fibrose interstitielle diffuse. Multiples en sont les étiologies, comme nous l'avons précédemment signalé. Elles donnent toutes un tableau commun qui est le suivant:

1) ANATOMO-PATHOLOGIE:

Le poumon des F.I.D profondément remanié a la consistance et l'aspect du caoutchouc mousse.

La coupe met en évidence une multitude de cavités aériennes ou micro-kystiques au sein d'une fibrose dense donnant l'aspect du poumon en "rayon de miel".

L'examen histologique révèle une fibrose systématisée diffuse dite interstitielle, car infiltrant les parois alvéolaires. Les septa sont épaissis, leurs capillaires étouffés. Les lumières alvéolaires ont disparu, laissant place à quelques kystes de taille variable recouverts d'une paroi hyaline, ou plus souvent d'un épithélium cylindro-cubique. Ces lésions anatomo-cliniques sont celles que l'on observe dans toutes les F.I.D. quelle qu'en soit l'étiologie.

SCHENKEL(37) pense que la sclérodermie détermine plus particulièrement une fibrose pauci-cellulaire avec localisations prédominantes aux régions sous pleurales et épaississement pleural. Il insiste avec d'autres auteurs, dont en particuliers GORS(35), sur la fréquence des transformations adénomateuses malignes ou pseudo-malignes du revêtement cubique des kystes.

2) CLINIQUE:

Elle se résume à quelques symptômes parfois très marqués. Quoiqu'il en soit le maître symptôme est la dyspnée. On trouve une polypnée progressivement croissante, d'abord à l'effort puis au repos, s'accompagnant de cyanose et d'un hippocratisme digital.

Une toux et une expectoration banale peuvent coexister, mais de façon très discrète, très inconstante, occasionnelle, lors d'épisodes de surinfections.

L'auscultation ne révèle que des râles crépitants plus ou moins disséminés, mais prédominants aux bases.

3) RADIOLOGIE:

L'image la plus caractéristique et suggestive serait un aspect multi-aréolaire prédominant aux régions sous pleurales postérieures, correspondant aux cavités kystiques retrouvées à l'examen anatomo-pathologique dans le poumon en "rayon de miel".

Mais de bonnes tomographies sont souvent nécessaires pour le révéler. Aussi l'image réticulo-nodulaire est-elle plus aisément reconnue, particulièrement aux bases et dans les régions hilaires. Les calcifications intra-pulmonaires sous forme de petits nodules ne sont que rarement signalées.

(Cependant il y en a 3 cas signalés par ISRAEL-ASSELAIN en 1964)(21).

4) EXPLORATION FONCTIONNELLE RESPIRATOIRE:

Un profil fonctionnel est retrouvé avec grande constance. S'il n'est pas rigoureusement spécifique, il est du moins très particuliers. L'examen spirométrique met en évidence une insuffisance respiratoire purement restrictive avec:

- capacité vitale diminuée
- volume résiduel habituellement normal
- épreuves dynamiques (VEMS) normales ou sub-normales.

L'hyperventilation au repos est habituelle.

L'analyse des gaz du sang:

- une désaturation oxyhémoglobinée, surtout importante à l'effort
- une hypocapnie très significative d'une alcalose gazeuse souvent franche (pH élevé).

La mesure de la capacité de diffusion de l'oxyde de carbone (DLCO) donne des chiffres abaissés.

Tous ces éléments plaident en faveur d'un bloc alvéolo-capillaire.

Enfin l'étude des mécaniques de la ventilation fait apparaître une compliance très nettement diminuée, traduisant la perte de l'élasticité pulmonaire alors que le travail dynamique reste normal, en l'absence de troubles obstructifs.

Donc les fibroses interstitielles pulmonaires réalisent une entité typique, aisément reconnaissable sur le plan anatomo-clinique, radiologique et fonctionnel.

En fait le terme de fibrose comme son nom l'indique, caractérise un état anatomique particuliers traduisant un épaississement progressif de la zone d'échange.

Suivant le processus pathogène, on distingue schématiquement deux sortes de fibroses:

- les unes, où tout se passe comme si la fibrose s'installait d'emblée. Ces formes d'étiologie inconnue, apparemment primitives rapidement mortelles et cryptogénétiques correspondent au syndrome clinique décrit par HAMMAN et RICH. Aujourd'hui, elles demeurent encore fréquentes mais avec des modalités évolutives diverses; leur durée pouvant s'étaler sur plusieurs années. En fait il s'agit d'un cadre d'attente en voie de démenbrement au profit de quelques entités déjà identifiables et correspondant au second type de fibrose.

- dans ce cas il semble au contraire que la fibrose soit un aboutissement et qu'elle succède toujours à une phase inflammatoire très cellulaire caractérisée par un granulome. D'évolution subaigue ou chronique, ces fibroses comme toutes les maladies au long cours sont susceptibles d'être émaillées de complications: surinfections bronchiques pouvant mener à une bronchopathie obstructive intriquée, embolie pulmonaire, surinfection tuberculeuse.

Bien souvent elles relèvent d'étiologies précises qui sont pour citer les plus fréquentes:

- . les pneumoconioses sclérogènes
- . la sarcoidose
- . les alvéolites allergiques extrinsèques
- . l'histiocytose X
- . les phacomatoses

. certaines intoxications professionnelles ou autres

. enfin assez souvent l'existence d'une collagénose peut être évoquée. Nombre de collagénoses peuvent en effet se compliquer de F.I.D. En fait c'est dans la sclérodermie que la F.I.D est la plus fréquente. Comme l'ont montré de nombreux auteurs à partir d'études s'appuyant sur des données anatomo-cliniques, radiologiques et fonctionnelles, elle occupe une place très particulière au sein des étiologies des F.I.D.

* FREQUENCE DE L'ATTEINTE RESPIRATOIRE
AU COURS DE LA SCLERODERMIE

En parcourant la littérature, on voit que la fréquence des manifestations pulmonaires au cours de la sclérodermie a été diversement appréciée selon les auteurs. Actuellement bien que difficile à chiffrer elle paraît malgré tout très élevée.

- En tenant compte uniquement des critères anatomo-cliniques et radiologiques, la littérature médicale donne déjà une assez grande fréquence.

LEINWAND sur 54 cas affirme 35 fois une atteinte pulmonaire(1). PIPER en 1955(13) trouve 29 cas de F.I.D sur 31 sclérodermies étudiées(taux dépassant 90%).

TUFFANNELLI et WINKERMAN en 1961(13) donnent 24,7%(sur 727 cas) d'examens radiologiques compatibles avec le diagnostic de sclérodermie.

SACKNER et coll.(35) montrent que l'atteinte pulmonaire est présente dans 90% des sclérodermies.

- Par contre si maintenant on tient compte de l'exploration fonctionnelle respiratoire, la fréquence de l'atteinte respiratoire passe de 25 à 90% sinon 100% des cas. Pour soutenir cette affirmation citons:

MARY CATTERAL(8) qui à propos de 16 cas en cite 6 avec radiographie normale mais trouve 16 fois une insuffisance restrictive pure et des troubles de la diffusion.

HUGUES(20) en cite de même à propos de 12 cas.

ADHIKARI(1) chez 13 cas met en évidence 13 fois une insuffisance respiratoire restrictive avec diminution de la compliance et 12 fois un trouble de la diffusion.

ISRAEL-ASSELAIN(21) confirme les précédents résultats.

Il en résulte donc que la majorité des sclérodermiques s'ils n'ont le tableau typique raio-clinique de la F.I.D avérée, présentent constamment des troubles significatifs de la fonction respiratoire.

* CHRONOLOGIE DES SIGNES RESPIRATOIRES
PAR RAPPORT A L'HISTOIRE DE LA MALADIE

En se référant aux dernières notions sur la maladie sclérodermique, mentionnées dans le CONCOURS MEDICAL de Octobre 1969 et dans la REVUE DU PRATICIEN de Mai 1975, la notion principale est que l'atteinte cutanée est essentielle dans la sclérodermie, qu'elle ne fait pratiquement jamais défaut et que c'est elle qui conduit le malade à consulter dans la majorité des cas.

Citons pour illustrer les conclusions qui vont suivre trois observations d'ISRAEL-ASSELAIN:

N°1: Marocaine de 28 ans qui présentait une dyspnée avec cyanose et dont l'image radiologique pulmonaire en "rayon de miel" évoque une F.I.D. L'existence d'un syndrome de Raynaud, de discrètes atteintes cutanées du visage et des extrémités, d'un mégaoesophage font évoquer et porter le diagnostic de sclérodermie. Une biopsie pulmonaire devait confirmer la F.I.D et permettre de la rattacher à la sclérodermie.

N°2: Sujet de 60 ans, porteur depuis 25 ans d'une sclérodermie méconnue, avec, en outre des lésions cutanées, un mégaoesophage. Découverte d'un trouble pulmonaire dont les caractéristiques cliniques, radiologiques et fonctionnelles permettent le diagnostic de F.I.D d'origine sclérodermique.

N°3: Femme de 57 ans présentant une sclérodermie connue de longue date, très évoluée, avec un mégaoesophage et des lésions pulmonaires considérées comme tuberculeuses. En fait, les caractéristiques cliniques, radiologiques et fonctionnelles de ce poumon devaient permettre de porter le diagnostic de F.I.D d'origine sclérodermique.

Ainsi on peut établir la relation suivante:

atteintes cutanées	-----	nombre d'années	-----	atteintes viscérales
		variable		(++ pulmonaires)

Mais il est des cas où l'atteinte viscérale et donc en l'occurrence l'atteinte pulmonaire, peut inaugurer la

maladie sclérodermique. En effet un certain nombre d'observations ont été publiées parmi lesquelles citons:

- MOIGNETEAU(26) CLEMENT(10) et MORERE(27) et CALAS(9) qui ont publié chacun une observation où la sclérodermie est inaugurée par l'atteinte pulmonaire, les signes pulmonaires n'étant apparus que plus tard.

- HAYMAN et HUNT(19) qui ont signalé 7 fois sur 27 cas la présence de la localisation pulmonaire en précession par rapport à l'atteinte cutanée.

- VOISIN et GERNECK-RIEUX(16) montrant le cas d'un insuffisant respiratoire de 46 ans présentant un an plus tard des lésions cutanées.

Somme toute, les formes révélatrices de la maladie sclérodermique ne semblent pas très fréquentes et les cas cités dans la littérature sont peu nombreux. En règle générale, la F.I.D reste une complication évolutive d'une sclérodermie cutanée déjà patente.

* LESIONS ANATOMIQUES DU POUMON SCLERODERMIQUE

L'étude des lésions anatomiques du poumon scléro-dermique a été faite par plusieurs auteurs: MATSUI 1924(25) GOETZ 1945(18) GETSOWA 1945(17) SPAIN 1948(39) ARONSON et WALLERSTEIN 1950(3) LAINWAND 1954(22) SPENCER 1962(41) NAEYE 1963(29) WEAVER DIVERTIE TITUS 1967(48).

Quelques auteurs ont également rapporté des documents isolés d'autopsie ou de biopsie pulmonaire: THIERS, GALY, PERRIN-FAYOLLE et MOULIN 1964(42) NORMAND et PERRIN 1965(30) ISRAEL-ASSELAIN et coll. 1964(21) LEMENAGER et coll. 1965(23).

- Macroscopiquement

Sur les pièces d'autopsie et lorsque les lésions de fibrose sont étendues, le poumon apparaît petit, dur, dense anélastique. La surface est parfois granuleuse, surélevée de petits points rappelant l'aspect clouté du foie cirrhotique. Cet aspect clouté de la surface du poumon a pu également être reconnu au cours des thoracotomies pour biopsies pulmonaires. Les coupes de ce poumon préalablement fixées, peuvent montrer des cavités intraparenchymateuses, surtout dans les régions sous pleurales; habituellement interprétées comme correspondant à des bronchiolectasies. Ces formations kystiques sont cependant inconstantes: HAYMAN et HUNT ne les ont signalées que 6 fois sur 27 cas de fibroses sclérodermiques. Ce sont ces formations cavitaires du manteau pulmonaire qui se traduisent sur les clichés thoraciques par l'aspect du poumon dit en "rayon de miel".

- Microscopiquement

L'étude microscopique permet de retrouver les aspects communément décrits dans les fibroses pariéto-alvéolaires, avec association de lésions d'épaississement pariétal et vasculaire.

Il est noté un épaississement des septa et des cloisons alvéolaires et une réduction plus ou moins marquée de

la lumière alvéolaire. Il est possible que dans certains territoires des zones de fibroses mutilantes par exagération de l'épaississement de la paroi alvéolaire puissent être réalisées. Les bronches peuvent être entourées de tissu fibreux, leur calibre est rarement modifié (GETSOWA) (17), plus souvent diminué (SPAIN et THOMAS) (40), qu'augmenté (SCHAFFORD et coll.) (38).

Les lésions vasculaires sont habituellement décrites comme dominantes: prolifération de l'intima, hypertrophie de la média et fibrose péri-vasculaire réduisant la lumière des artérioles et des capillaires sont : souvent rapportés. Les lésions artériolaires peuvent être prédominantes.

Ces lésions des cloisons alvéolaires et des vaisseaux sont diversement associées suivant les cas et la prédominance de l'une ou de l'autre est susceptible d'expliquer certaines variations dans les données fonctionnelles respiratoires.

La diffusion des lésions est également variable d'un cas à l'autre suivant le stade plus ou moins avancé de la maladie. La prédominance des lésions aux bases est souvent rapportée.

Enfin un des traits caractéristiques des fibroses pariéto-alvéolaires sclérodermiques est représenté par le fait que les lésions ont toujours été vues à un stade de fibrose pariétale collagène extrêmement importante et très peu cellulaire (SPENCER) (41).

En bref fibrose pariéto-alvéolaire pauci-cellulaire avec lésions vasculaires dominantes.

* LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

Très souvent au début, l'atteinte peut être parfaitement silencieuse. Elle peut donner lieu au contraire, à une dyspnée progressivement croissante, à type de polypnée superficielle, qui s'exagère à l'effort en même temps qu'une cyanose apparaît. La toux est habituellement sèche. Ces trois signes peuvent exister séparément ou s'associer diversement.

Au bout d'un certain temps d'évolution, se crée un tableau de cœur pulmonaire chronique avec dyspnée, cyanose, hoptocratisme digital, gros foie et oedèmes des membres inférieurs.

A l'examen physique on peut trouver :

- des rales crépitants très fins des deux bases,
- des ronchus et des sibillances diffus dans les deux champs pulmonaires.

Très souvent, des manifestations pulmonaires infectieuses peuvent être notées. Comme dans toute les maladies au long cours, la sclérodermie peut voir son évolution s'émailler de complications : épisodes bronchitiques, épanchements pleuraux, pneumothorax spontanés, broncho-pneumonies, embolies pulmonaires, surinfections tuberculeuses.

La dyspnée fait discuter parfois. Outre le point d'impact purement pulmonaire, deux autres causes : principalement une atteinte cardiaque, plus rarement, une sclérodermie cutanée thoracique. On sait que l'atteinte du muscle cardiaque par le processus sclérodermique est rare, mais le retentissement de la fibrose pulmonaire sur les cavités droites est plus fréquent, quoique non systématique. En effet, la cause du cœur pulmonaire, l'hypertension artérielle de la petite circulation est en rapport avec l'obstruction du lit vasculaire et les résistances artérielles pulmonaires. Aussi, lorsque les lésions vasculaires

sont minimes, le coeur pulmonaire chronique n'apparaît pas. Quant à l'atteinte cutanée thoracique, elle est rare et tardive et n'intervient que modestement comme cause de dyspnée. De plus elle ne gêne pas les mesures de mécanique respiratoire qui n'intéressent que le seul trouble mécanique pulmonaire.

* LES MANIFESTATIONS RADIOLOGIQUES

Il est classique de décrire dans le poumon scléro-dermique, des opacités réticulo-nodulaires des bases et des hyperclartés des sommets. Les images des bases sont surtout réticulo-nodulaires comme le prouvent les tomographies des plans périphériques sous-pleuraux. Elles sont le reflet d'un poumon "spongieux kystique".

En fait il est très difficile de décrire une image typique d'un poumon sclérodermique, mais toutefois la radiologie permet d'avoir une forte présomption et oriente le diagnostic.

Schématiquement on peut observer deux grands types de lésions radiologiques:

1) La fibrose:

C'est le signe le plus fréquent. Elle est bilatérale et symétrique, débute au niveau des hiles, s'étend vers les régions diaphragmatiques, respecte les sommets pendant longtemps.

Elle se traduit de diverses manières:

- sous la forme d'une simple accentuation de la trame pulmonaire, d'une densification linéaire irradiant des hiles vers le diaphragme.
- sous la forme d'images micro-nodulaires et réticulo-nodulaires localisées ou diffuses réalisant alors un aspect miliaire à grains fins.

2) Les images bulleuses:

Elles sont souvent associées à la fibrose. Leur taille est variable, allant de la petite bulle claire d'emphysème sous pleural aux volumineux kystes aériens.

L'association de ces deux types d'images réalise un aspect classique que les anglo-saxons appellent le "honey comb lung" ou poumon "en rayon de miel".

En outre bien que rarement, on peut rencontrer des images de grosses artères traduisant une hypertension pulmonaire, mais ceci est très rare.

En dehors de ces deux types de lésions principales, on peut rencontrer d'autres images:

- des calcifications intra parenchymateuses
- des images type infiltrats (souvent liées à une surinfection pulmonaire).
- des exceptionnelles images d'atélectasie.

Si l'on considère maintenant la fréquence de ces images radiologiques, on remarque que celle-ci est très variable. En se référant aux publications qui ont été faites on constate:

- ADHIKARI(1) 6 images anormales sur 16 cas
- WILSON RODNAN et ROBIN(46) 8 aspects de fibrose sur 19 sclérodermies
- HUGUES et LEE(20) 6 anomalies sur 12 cas
- ARNAUD (2) 15 anomalies sur 65 cas
- ASHBA et GHANEM (4) 6 anomalies sur 19 cas.

On constate donc que les anomalies radiologiques ne sont pas constantes dans chaque cas de sclérodermie étudiée. Ceci même quand les troubles fonctionnels sont présents.

Cette constatation fait dire à ARNAUD(2): "la sclérodermie est avec l'asbestose, une des étiologies des F.I.D susceptible de n'avoir aucune traduction radiologique".

Cependant il est un point sur lequel il faut insister (ce dernier étant reconnu comme tel par la majorité des auteurs) les signes radiologiques peuvent parfois précéder les signes cliniques et fonctionnels.

Il faut sur le plan radiologique préciser un dernier point; en effet certains auteurs insistent sur la fréquence de l'association silicose sclérodermie, parfois par erreur, l'image radiologique du poumon sclérodermique pouvant être confondue avec celle de la silicose du fait des lésions nodulo-fibro-calciques. Cependant il est prouvé que des sclérodermiques soumis à l'empoussiérage développent facilement une pneumoconiose comme les sujets atteints de poly arthrite rhumatoïde.

* DONNEES DE L'EXPLORATION FONCTIONNELLE RESPIRATOIRE

Les épreuves fonctionnelles respiratoires ont une importance fondamentale. C'est le temps majeur de l'examen para clinique. Elles affirment le diagnostic de F.I.D.

Cette étude est d'autant plus fondamentale que les troubles de la fonction ventilatoire peuvent précéder les autres signes respiratoires et permettre ainsi un diagnostic précoce de l'atteinte respiratoire.

Les notions fondamentales qui ressortent de cette étude sont les suivantes:

- insuffisance respiratoire de type restrictif
- diminution de la capacité de diffusion des gaz
- syndrome dit de bloc alvéolo-capillaire.

Ces données sont tirées de l'étude de la spirométrie, la gazométrie, étude de la capacité de diffusion du CO, étude de la mécanique ventilatoire.

Reprenons ces quatre points en détails.

1) Etude spirométrique:

Elle permet de mettre en évidence une diminution de la capacité vitale, ce qui entraîne une diminution du rapport CV/CV théorique, avec diminution du coefficient de Tiffeneau. Ceci définit l'insuffisance ventilatoire restrictive pure.

Cette restriction des volumes trouve une explication physiopathologique dans l'épaississement des parois alvéolaires associé éventuellement à l'envahissement du parenchyme par des travées fibreuses pouvant réaliser des zones de fibrose mutilante dense en foyers multiples. Ce trouble peut être aggravé secondairement par des lésions pariétales de sclérose cutanée thoracique et même parfois par des lésions du poumon cardiaque dans les formes avec myocarde sclérodermique. (BRUN, NORMAND, PERRIN, VERNAYRE et LOIRE.) (30)

2) Etude des gaz du sang:

En prenant pour référence la thèse de A. ARNAUD (2) on va envisager les modifications de PaO_2 , $PaCO_2$, puis les

modifications de l'équilibre acido-basique.

Pour SaO_2 et PaCO_2 , trois sortes d'anomalies peuvent se rencontrer :

- désaturation oxyhémoglobinique à l'effort en norme ou hypocapnie
- résaturation oxyhémoglobinique à l'effort en norme ou hypocapnie
- désaturation oxyhémoglobinique identique au repos et après effort en normocapnie.

Pour l'équilibre acido basique, là aussi trois tableaux peuvent apparaître :

- alcalose respiratoire compensée,
- alcalose respiratoire non compensée,
- acidose.

Tous les travaux effectués à ce sujet font ressortir un tableau gazométrique prédominant et le plus fréquemment rencontré est celui du "bloc alvéolo-capillaire".

Il s'agit d'une hypoxie, c'est-à-dire, une désaturation oxyhémoglobinée à l'effort seulement dans un premier stade, et d'une hypocapnie, traduisant un état d'alcalose souvent compensée.

Ce syndrome, selon ROSIER (34), est lié à une diminution du temps de contact entre l'air alvéolaire et le sang capillaire lors de l'effort, en raison de la réduction anatomique du lit capillaire et de son absence d'adaptation à l'effort.

En fait, pour MORERE (27), "ces anomalies objectivent une insuffisance distribution, conséquence d'une dysharmonie entre la ventilation alvéolaire et la perfusion du sang dans les capillaires, de sorte, que certains territoires normalement perfusés seront mal ventilés ou inversement".

3) Etude de la capacité de diffusion : (DLCO)

Cette étude permet de confirmer la diagnostic de F.I.D.

En se référant à la littérature, voyons quel est environ le pourcentage de modification de cette DLCO (dans

le sens d'un abaissement).

- ADHIKARI (1) : 12 fois sur 13 sclérodermies
- RICHTI (32) : 10 fois sur 22 sclérodermies
- MARY CATTERAL (8) : signale une diminution de la capacité de diffusion dans 78,9 % des 31 sclérodermies examinées, alors que la C.V. n'est atteinte que dans 44 % des cas.

Il est donc important d'insister sur cette mesure, car elle permet, en l'absence de tout autre signe, de porter un diagnostic précoce du poumon sclérodermique.

Elle est la traduction la plus fidèle de la lésion anatomo-pathologique essentielle : le bloc alvéolo-capillaire, qui résulte d'une diminution de la perméabilité de la membrane d'abord, puis du volume capillaire pulmonaire, avec en outre, des anomalies diffuses de la ventilation-perfusion au détriment de la perfusion.

Chez les malades atteints de F.I.D., le chiffre absolu de la DLCO est en partie quantitativement abaissé, en raison du trouble ventilatoire restrictif, par contre, le rapport DLCO/VA (VA = ventilation alvéolaire) rend mieux compte de l'importance du trouble de la diffusion.

En effet, " l'abaissement de la DLCO résulte de l'épaississement des septa alvéolaires, entraînant une diminution du lit capillaire et de sa conséquence physiopathologique, le déficit fonctionnel de la circulation au repos, mais ceci, exclusivement dans les zones conservant une certaine ventilation. L'état circulatoire des zones totalement exclues du point de vue ventilatoire n'étant pas exploré par le rapport DLCO/VA. Donc il est intéressant de confronter l'abaissement de la DLCO/VA avec l'élévation éventuelle du gradient artério-alvéolaire de CO_2 . Ces deux paramètres explorant le déséquilibre du rapport ventilation perfusion, au détriment, de la ventilation pulmonaire". (A. ARNAUD) (2)

Il faut donc retenir la notion de cet abaissement qui selon RICHTI " est le signe le plus précoce et l'anomalie la plus souvent rencontrée".

4) Étude de la mécanique ventilatoire

Les résultats de cette étude sont essentiellement fournis par deux examens :

- la compliance,
- le travail dynamique pulmonaire.

Pour ce qui est du travail dynamique pulmonaire, il est pratiquement normal chez tous les sclérodermiques.

Mais en ce qui concerne la compliance, il ressort de toutes les études, qu'elle est très nettement diminuée.

Elle témoigne d'une augmentation des forces de résistance élastique pulmonaire. Cet abaissement est donc le reflet global de l'importance de la perte de l'élasticité et de rigidité du poumon fibreux.

La diminution de la compliance, alors que le travail dynamique est pratiquement normal, permet d'exclure une insuffisance de type obstructif.

* EVOLUTION ET PRONOSTIC

On attribue à la fibrose sclérodermique une évolution progressivement irréversible, un pronostic fâcheux vers l'hypoxie et l'insuffisance ventriculaire droite. Or ISRAEL-ASSELAIN note que sa marche peut être très lente et, de fait dans la statistique de FREYBERG, troubles pulmonaires et cardiaques ne comptent que pour 25% des causes de décès chez les sclérodermiques.

Dans l'évolution de la maladie, le risque de cancérisation (cancer alvéolaire) indéniable serait lié aux modifications de l'épithélium alvéolaire, mais il est statistiquement faible et ISRAEL-ASSELAIN rappelle la très lente évolution et croissance des cancers: 10 ans peuvent s'écouler depuis la première cellule cancéreuse jusqu'à un diamètre tumoral de 1 cm, ce qui pose la question de l'antériorité éventuelle du cancer par rapport à la sclérodermie.

Le pronostic de toute sclérodermie dépend essentiellement du type anatomo-clinique. Favorable dans les formes circonscrites cutanées, il est déjà sérieux sur le plan fonctionnel, dans les formes régionales des membres, et, il est grave dans les sclérodermies généralisées, devenant redoutable au point de vue vital, lorsque les viscères sont intéressés.

Donc la survie des sclérodermiques est avant tout sous la dépendance des atteintes viscérales. Seule la localisation oesophagienne est diversement interprétée: elle ne serait pas toujours d'un pronostic fâcheux.

La fibrose pulmonaire n'aboutit pas à elle seule à la mort. C'est essentiellement la poly atteinte viscérale qui est en cause.

En effet l'entéropathie sclérodermique se traduit par un syndrome de mal absorption, déterminant une dénutrition et une perte de poids importante, aggravant l'état général. L'atteinte rénale et l'hypertension artérielle qui l'accompagne ont une valeur pronostique essentielle: cette néphropathie

aboutit à une mort rapide.

Toutes ces localisations viscérales sont habituellement tardives, apparaissent 5 à 10 ans après le début des signes cutanés. Elles surviennent dans plus de la moitié des cas de sclérodermie généralisée. Cette proportion étant encore plus élevée si l'on se réfère aux constatations nécropsiques. Elles peuvent cependant être les premiers signes de la maladie, réalisant les scléroses systémiques sans sclérodermie.

Dans les statistiques de TUFFANELLI et WINKELMANN en 1961(41), le taux de survie est respectivement de 50 à 70% des cas à la cinquième année d'évolution, et de 30 à 50% à la dixième année. La cause de la mort serait dans 50% des cas selon RODNAN en 1972 l'insuffisance rénale ou les autres conséquences de la néphropathie (hypertension artérielle, insuffisance cardiaque, accident vasculaire cérébral).

Les sclérodermiques meurent également de fibrose pulmonaire, de troubles intestinaux, de cachexie, ou rarement, d'un cancer associé. (Cancer pulmonaire très souvent alvéolaire, cancer oesophagien exceptionnel)

Le pronostic de ces atteintes viscérales est d'autant plus grave que les diverses thérapeutiques n'ont qu'un effet très limité, ou le plus souvent nul. . . .

Toujours sur le plan évolutif, il nous semble bon de préciser un dernier point pour ce qui est de la localisation respiratoire. En effet, les malades porteurs d'une telle atteinte ont une grande disposition à développer des surinfections pulmonaires. Il semblerait même, que certaines pneumopathies d'allure banale chez un sujet préalablement sain, revêtissent chez nos malades un aspect très grave. (Cas du Dossier N°7)

LE MATERIEL ETUDIE

- + 11 dossiers de la clinique de Dermatologie (Pr A. BAZEX)

- 3 dossiers de la clinique de Pneumo-Phtisiologie
(Pr A. DELAUDE)

* DOSSIERS DE LA CLINIQUE DE DERMATOLOGIE

Dossier N°1

Mme RO...Thérèse, 41 ans est hospitalisée en Dermatologie en Aout 1974 pour des modifications du visage évoquant une sclérodermie. La biopsie de peau confirme le diagnostic. On ne retrouve pas d'autres localisations de la maladie.

Le bilan immunologique objective la présence de rosettes rhumatoïdes.

La radiographie pulmonaire et la spirographie sont normales.

Le test au CO n'a pas été pratiqué.

Un an plus tard le bilan reste inchangé.

En conclusion, sclérodermie à début sans manifestation pulmonaire un an plus tard.

Dossier N°2

Mme RO...Huguette, 42 ans (en 1973), est hospitalisée en Dermatologie cette même année pour des modifications du faciès avec sclérodactylie et de plus des modifications de la peau sur le reste du corps. L'interrogatoire de cette malade montre que ces modifications ont débuté en 1957 par des manifestations à type de syndrome de Raynaud. Devant cet ensemble de signes le diagnostic de sclérodermie est porté mais n'est pas confirmé par une biopsie de peau.

Le bilan immunologique montre: - VS accélérée à 40/70

- waler rose et latex +

- AC anti nucléaires titre 64

La radiographie pulmonaire montre une discrète réticulation des bases (aspect non évocateur d'un poumon sclérodermique)

Spirographie et test au CO non pratiqués. ECG normal.

En conclusion, sclérodermie à début cutané sans manifestation pulmonaire évidente plusieurs années après le début.

Au cours de cette même hospitalisation:

- le bilan immunologique montre la présence de rosettes rhumatoïdes et de cryoglobulines.
- la radiographie pulmonaire est normale.
- la spirométrie et le test au CO sont normaux.

En conclusion, sclérodermie au stade de début avec point de départ cutané, sans manifestations respiratoires.

Dossier N°5

Mme RO...Maria, 60 ans.

Cette malade est hospitalisée en Novembre 1972 dans le service Dermatologie pour des ulcérations des deux talons. L'association de signes cutanés des deux mains à type de sclérose et la présence d'une dysphagie (sans mégaoesophage) font porter le diagnostic de sclérodermie.

Le bilan immunologique montre : une VS accélérée à 23/54

AC anti nucléaires titre 32
waler rose +

La radiographie pulmonaire, la spirométrie et le test au CO ainsi que l'ECG sont normaux.

La malade est revue en Mai 1973 pour nouveau bilan. Cette fois on note une perturbation du test au CO montrant une légère diminution de la capacité de diffusion. Le reste du bilan est normal.

En Novembre 1973, Janvier 1974, Mai 1974 et Novembre 1974 de nouveaux bilans sont pratiqués. Ils demeurent sans changement. En conclusion, sclérodermie à début cutané avec un an plus tard une localisation pulmonaire infra-clinique objectivée par une baisse de la capacité de diffusion.

Dossier N°6

Mme PA...Rosalie, 45 ans en 1966.

Les premiers signes d'appel de la maladie remontent à 5 ans plus tôt sous forme d'acroscclérose avec syndrome de Raynaud. Le diagnostic est porté en 1966. Il existe des modifications du visage et une dysphagie. La radiographie de l'oesophage ne

Dossier N°3

Mme DA...Odette, 49 ans en 1971.

Les premières manifestations de la maladie remontent à 1964 sous la forme d'une acrosclérose avec syndrome de Raynaud et des modifications du visage. Une dysphagie apparaît 2 ans plus tard en rapport avec une sténose du bas oesophage, qui est opérée. Le diagnostic est porté un an plus tard.

En 1969, elle commence à présenter une dyspnée d'effort associée à des épisodes de surinfections bronchiques.

En 1973, elle est hospitalisée en Cardiologie (Pr. DARDENNE) dans un tableau d'insuffisance cardiaque droite.

Le bilan de la fonction respiratoire s'établit comme suit:

- radiographie pulmonaire: aspect de pneumopathie interstitielle prédominant aux bases avec nodule fibreux calcifié apical droit.

- spirométrie: syndrome restrictif pur

	valeurs trouvées	normale
CV	1700	2600
Tiffeneau	81%	73%

- le test au CO en apnée inspiratoire est très perturbé: DLCO = 7,10 ml/min/MMHg contre 15,5 normalement.

- gazométrie: PaO₂ = 55
 ph = 7,45
 SaO₂ = 90
 CO₂T = 50

- micro cathétérisme droit: VD = 65/0/+4
 AP = 60-20

En conclusion, fibrose pulmonaire sclérodermique compliquée de coeur pulmonaire chronique, un an après le début d'évolution d'une sclérodermie à point de départ cutané.

Dossier N°4

Mr CH...Charles, 42 ans.

Ce malade est hospitalisé en Dermatologie en Septembre 1974 pour un syndrome de Raynaud prédominant aux membres supérieurs. Une biopsie de peau est pratiquée: le résultat est en faveur d'une sclérodermie au début.

montre pas de méga-oesophage mais une modification de souplesse de la muqueuse. Le bilan pulmonaire effectué pour la dernière fois en 1974 est normal (radio pulmonaire, test au CO et ECG).

En conclusion, sclérodermie à début cutané sans atteinte respiratoire 8 ans après.

Dossier N° 7

Mr BL... Georges, 46 ans.

Ce malade est hospitalisé dans le service de dermatologie en juillet 1973 pour des signes cutanés du visage et des mains à type de sclérose. Leur association à un syndrome de Raynaud font porter le diagnostic de sclérodermie.

A cette même date le bilan respiratoire est normal, (radio pulmonaire, spirométrie, test au CO et ECG).

Il est revu dans le service en Novembre 1974. A ce moment là, le malade est dans un état de surinfection pulmonaire grave et présente une toux avec expectoration muco-purulente et une dyspnée d'effort modérée. L'auscultation met en évidence des râles crépitants des deux bases.

La radiographie pulmonaire montre un aspect réticulo-aérolaire des extrêmes bases.

La spirométrie met en évidence un syndrome ventilatoire restrictif pur :

	valeurs trouvées	normale
CV	2150	3800
Tiffeneau	60 %	75 %

Le test au CO montre une diminution franche de la capacité de diffusion. L'ECG est normal.

De plus à cette date la malade présente une dysphagie (sans méga oesophage), celle ci disparaîtra ultérieurement.

Le bilan immunologique fait alors, montre : VS accélérée 21/50
rosettes rhumatoïdes

En mars 1975 un nouveau bilan est pratiqué. Il montre une stabilité de la maladie. La dyspnée persiste , mais la toux et les râles disparaissent.

En conclusion, sclérodermie à début cutané avec un an plus tard un poumon sclérodermique constitué(SF, fibrose à la radiographie pulmonaire et EFR perturbée.)

Dossier N°8

Mme UR...Yolande, 62 ans en 1973.

Cette malade est porteuse d'une sclérodermie cutanée dont le diagnostic a été fait à Bordeaux en 1971. Elle est vue dans service de Dermatologie en Juin 1973 où le diagnostic est confirmé devant la présence des modifications des mains et la présence d'un syndrome de Raynaud.

Le bilan immunologique montre seulement la présence de cryoglobulines.

Le bilan pulmonaire pratiqué alors est strictement normal.

(Radiographie pulmonaire, spirométrie et test au CO et ECG)

La malade est revue en Janvier 1974, le bilan reste inchangé.

En conclusion, sclérodermie à point de départ cutané et qui 3 ans plus tard ne présente pas de localisations pulmonaires.

Dossier N°9

Mme PR...Marie-Ange, 26 ans est hospitalisée dans le service de Dermatologie en Juillet 1974 pour des troubles cutanés et vasomoteurs des extrémités à type de syndrome de Raynaud.

Le diagnostic de sclérodermie est posé mais n'est pas confirmé par une biopsie de peau.

Le bilan immunologique montre une VS accélérée à 12/33, la présence d'anticorps anti nucléaires à un titre faible, la présence de rosettes rhumatoïdes et de cryoglobulines.

Le bilan respiratoire est normal.(radiographie pulmonaire, spirométrie et ECG).Le test au CO n'a pas été pratiqué.

En conclusion, sclérodermie à début cutané n'associant pas du point pour le moment de signes respiratoires.

Dossier N°10

Mme GR...Yvette, 45 ans, est hospitalisée dans le service de Dermatologie en Octobre 1974 pour une sclérose cutanée tendant

à se généraliser à tout le corps et ayant débuté 2 ans plus tôt dans la région mammaire. Le diagnostic de sclérodermie est alors porté.

Le bilan immunologique révèle seulement la présence de cryoglobulines.

Le bilan respiratoire montre une radiographie pulmonaire et un test au CO normaux. Par contre la spirométrie fait apparaître un syndrome ventilatoire restrictif:

	valeurs trouvées	normale
CV	2700	2850
Tiffeneau	78%	74%

L'ECG montre un syndrome de W.P.W.

En conclusion, sclérodermie à départ cutané avec deux ans plus tard localisation pulmonaire infra clinique objectivée par un syndrome ventilatoire restrictif à la spirométrie.

Dossier N°11

Mr CH...Nouredine, 10 ans en 1966.

Il est hospitalisé en 1966 dans le service de dermatologie pour une acrosclérose débutante. Deux ans plus tard il est revu. Cette fois la sclérose est pratiquement généralisée à tout le corps.

Le bilan immunologique montre une VS normale, la présence de cryoglobulines et des AC anti nucléaires à un titre faible.

Le bilan respiratoire montre une radiographie pulmonaire normale, un test au CO normal mais un syndrome ventilatoire restrictif à la spirométrie.

Ce jeune malade est alors perdu de vue.

En conclusion, sclérodermie à début cutané avec deux ans plus tard une localisation pulmonaire infra clinique traduite par un syndrome ventilatoire restrictif isolé.

* DOSSIERS DE LA CLINIQUE DE PNEUMO-PHTISIOLOGIE

Dossier N° 1

Mme SC... Jeanne, 59 ans en 1969.

Elle est vue dans le service de pneumologie en 1969 pour la présence de signes fonctionnels respiratoires : toux sèche de type coqueluchoïde et une dyspnée d'effort modérée. L'examen de cette malade met en évidence une sclérodactylie et des modifications du visage; Ceux-ci ayant débuté plusieurs années auparavant. L'association à une dysphagie et un syndrome de Raynaud fait porter le diagnostic de sclérodermie.

Le bilan immunologique est normal.

L'exploration de la fonction respiratoire montre : spiromographie, test au CO, ECG normaux. Radio pulmonaire, image réticulaire diffuse des bases.

Cette malade n'a pas été revue depuis 1969.

En conclusion, sclérodermie à départ cutané, avec plusieurs années après une possible extension pulmonaire de la maladie objectivée par la présence de signes fonctionnels et une discrète image de fibrose à la radio.

Dossier N° 2

Mme BA... Monique, 32 ans.

Cette malade est vue dans le service de pneumologie en 1969 pour des signes fonctionnels respiratoires persistants : toux sèche, dyspnée d'effort (2étages) et des épisodes fréquents de surinfection bronchique.

De plus, cette personne présente des signes de sclérose cutanée; Ceux-ci ayant débuté plusieurs années auparavant. Le diagnostic de sclérodermie se pose alors. Il est confirmé par la biopsie cutanée.

Le bilan immunologique ne révèle aucune anomalie.

L'examen clinique permet de noter la présence d'un hippocratisme digital.

La radio pulmonaire donne une image de fibrose réticulo-nodulaire des deux bases.

La spirométrie : syndrome ventilatoire restrictif

	valeurs trouvées	normale
CV	1550	3000
Tiffeneau	87 %	78 %

Le test au CO objective une diminution de la capacité de diffusion.

L'ECG est normal.

En conclusion, sclérodermie à point de départ cutané, avec plusieurs années après une extension respiratoire sous la forme d'un poumon sclérodermique.

Dossier N° 3

Melle CA... Geneviève, 40 ans en 1974.

Cette malade est porteuse d'une sclérodermie cutanée en bandes dont le diagnostic a été porté en juillet 1974 et confirmé par biopsie cutanée.

Cette personne est par ailleurs porteuse d'anomalies multiples, à savoir : mégadolichocolon, mésentérium communé, agénésie du rein droit et ectopie du rein gauche, le tout associé à une oligo-phrénie.

Dans ses antécédents, il faut mentionner une primo-infection tuberculeuse à l'âge de 7 ans.

Elle est hospitalisée en février et mars 1975 pour bilan respiratoire.

Le bilan immunologique ne montre pas d'anomalie.

L'examen clinique est normal.

La radio pulmonaire est très particulière : discrète image réticulaire des bases avec volumineuses images calcifiées hilaires bilatérales, prédominant à gauche et associée à une hypovascularisation du lobe supérieur gauche.

La spirométrie et le test au CO n'ont rien de significatifs.

Il faut ajouter que les résultats sont difficilement interprétables vu le manque de coopération de la malade.

En conclusion, sclérodermie en bande, à début cutané sans toutefois la présence de signes de localisation pulmonaire

de la maladie évidents. Il faut cependant noter que l'image pulmonaire bien que non évocatrice d'un poumon sclérodermique est pour le moins surprenante. En effet l'importance des calcifications hilaires semblent trop volumineuses pour être en rapport seulement avec une primo-infection tuberculeuse.

Ceci aboutit à une question : la sclérodermie a-t-elle influencé ce développement et en particulier des calcifications ganglionnaires?

DISCUSSION

Nous l'avons séparée en deux grandes parties:

* Synthèse et énumération de nos résultats

* Confrontation de nos résultats avec ceux de la littérature

Avant de débiter ce chapitre, il faut faire deux remarques sur les dossiers qui ont fait l'objet de notre travail.

1) Le bilan respiratoire est souvent incomplet car il s'agissait de malades de Dermatologie pour la plupart. De ce fait, ces malades n'ont pas toujours fait l'objet d'un bilan pulmonaire extensif lorsque la radiographie pulmonaire était normale.

2) Certains de ces malades ont été perdus de vue et on ne dispose pas d'arguments évolutifs suffisants.

* SYNTHÈSE ET ENUMERATION DE NOS RESULTATS

1) FREQUENCE DE L'ATTEINTE RESPIRATOIRE

14 dossiers de sclérodermies dont:

- 7 avec manifestations respiratoires
- 7 sans manifestations respiratoires

Ceci nous fait un pourcentage de 50%

2) INFLUENCE DE L'AGE ET DU SEXE

a) Pour ce qui est des 14 cas de sclérodermie

L'affection peut se voir à tout âge, un cas chez un garçon de 10 ans dans notre expérience. Prédominance féminine.

:			:	:
:	HOMMES.....	3	:	:
:	FEMMES.....	11	:	:
:	:	:	:	:
:	MOINS DE 30 ANS	30 à 50 ANS	PLUS DE 50 ANS	:
:	:	:	:	:
:	2	9	3	:
:	:	:	:	:
:	:	:	:	:

Ceci nous fait donc une proportion de :

- 1 homme pour 3 à 4 femmes
- 3 fois plus de cas environ dans la tranche

d'âge de 30 à 50 ans.

b) Pour ce qui est des 7 cas avec atteinte respiratoire

Là encore, prédominance du sexe féminin et prédominance de la tranche d'âge de 30 à 50 ans.

:	:	:	:
:	HOMMES.....	2	:
:	FEMMES.....	5	:
:	:	:	:
:	MOINS DE 30 ANS	30 à 50 ANS	PLUS DE 50 ANS
:	:	:	:
:	1	4	2
:	:	:	:

3) DETAIL DES CAS AVEC ATTEINTE RESPIRATOIRE

:	:	:	:	:
:	:	:	Formes avec	:
:	Sclérodermies	Manifestations:	RP normale	Formes
:	avec atteinte	typiques	test au CO et:	discutables
:	respiratoire	:	spiropgraphie	:
:	:	:	perturbés	:
:	:	:	:	:
:	:	:	:	:
:	7	3	3	1
:	:	:	:	:

4) UNE FORME TRES PARTICULIERE

C'est le cas de Melle C... Geneviève (dossier N° 3 clinique de pneumo-phtisiologie). En effet, la présence de ces volumineuses calcifications hilaires bilatérales fait envisager la possibilité d'une influence de la sclérodermie sur les séquelles pulmonaires de l'infection tuberculeuse.

5) CARACTERES DE CES 7 OBSERVATIONS AVEC ATTEINTE RESPIRATOIRE

a) caractères des signes respiratoires rencontrés

:	:	:
:	:	TOUX (1)
:	signes	+++ DYSPNEE (2)
:	fonctionnels	SURINFECTIONS PULMONAIRES
:	:	:
:	:	:
:	signes	:
:	radiologiques	+++ FIBROSE RETICULO-NODULAIRE
:	:	:
:	:	:
:	:	<u>SPIROGRAPHIE</u> : syndrome ventilatoire :
:	:	restrictif avec CV diminué, VEMS :
:	signes	conservé et coefficient de Tiffe- :
:	de l'E.F.R.	neau augmenté :
:	:	:
:	:	<u>TEST AU CO</u> : diminution plus ou :
:	:	marquée de la capacité de diffusion :
:	:	:
:	:	:
:	:	Classiquement vers le coeur pulmo- :
:	signes	naire chronique (CPC). :
:	Évolutive	Un seul cas dans notre étude :
:	:	:

(1) : essentiellement sèche de type coqueluchéenne

(2) : soit d'effort ou permanente, pas de prédominance de l'un ou l'autre des caractères.

b) Chronologie des signes de la maladie

Deux cas à envisager : formes pulmonaires inaugura-
les de la maladie formes pulmonaires après
début cutané

:	:	:
:	Formes inaugurales	:
:	de la maladie	0
:	:	:
:	:	:
:	Formes	:
:	pulmonaires après	100 %
:	début cutané	:
:	:	:

c) intervalle de temps entre signes cutanés et respiratoires

Classiquement très variable. Va de plusieurs années à un an dans nos observations. L'écart maximum que nous avons pu chiffrer est de 5 ans (entre atteinte cutanée et manifestations respiratoires).

:	:	:
:	2 cas	1 an
:	:	:
:	:	:
:	2 cas	2 ans
:	:	:
:	:	:
:	1 cas	5 ans
:	:	:
:	:	:
:	2 cas	supérieur à 5 ans
:	:	:

d) Evolution des signes respiratoires dans le temps

Classiquement vers la constitution d'un coeur pulmonaire chronique.

Un seul cas dans notre étude : celui de Mme D... Odette (dossier N° 3 clinique de dermatologie). L'évolution se faisant comme suit : atteinte cutanée..... 5 ans ... atteinte respiratoire

atteinte respiratoire... 2 ans ... C.P.

* CONFRONTATION DE NOS RESULTATS
AVEC CEUX DE LA LITTERATURE

1) Pour ce qui est de la fréquence de l'atteinte
respiratoire

En mettant en jeu tous les moyens d'investigation :

:	:	:
:	littérature	90 %
:	:	:
:	:	:
:	nos résultats	50 %
:	:	:

2) Pour ce qui est des signes cliniques :

Nos résultats sont similaires à ceux de la littérature.

:	:	:
:	:	toux
:	:	dyspnée
:	littérature	surinfections
:	:	pulmonaires
:	:	:
:	:	:
:	nos résultats	idem
:	:	:

3) Pour ce qui est des signes radiologiques :

Nos résultats sont moins florides que ceux de la littérature. En effet, nous n'avons rencontré que des images classiques de fibrose réticulo-nodulaire prédominant aux bases.

Quant aux calcifications intra-parenchymateuses parfois rencontrées par certains auteurs, nous n'en citons aucun cas dans notre étude. (Hormis le cas de Melle C...

Geneviève où se pose le problème de l'influence de la sclérodermie sur les séquelles pulmonaires tuberculeuses).

La littérature fait état de possibles images bulleuses, d'infiltrats d'images d'atélectasie. Rien de cela n'a été retrouvé dans nos dossiers. Un point reste encore à préciser : les signes radiologiques peuvent précéder les signes cliniques et fonctionnels. Dans nos observations on retrouve un cas semblable : il s'agit du dossier N° 1 de la clinique de pneumo-phthisiologie, Mme S... Jeanne. Cette malade ayant une radiographie pulmonaire évoquant une image de fibrose mais avec un test au CO et une spirométrie normaux.

4) Pour ce qui est des signes de l'E.F.R

Aucune mention particulière ne mérite d'être faite à ce sujet dans nos dossiers. On retrouve classiquement:

- spirométrie: syndrome ventilatoire restrictif avec capacité vitale diminuée et coefficient de Tiffeneau augmenté

- test au CO: diminution de la capacité de diffusion

- gazométrie: nous ne disposons que d'un seul résultat ce qui ne nous permet pas de tirer des conclusions personnelles.

5) Pour ce qui est de la chronologie de l'atteinte respiratoire

La littérature mentionne certains cas où l'atteinte respiratoire inaugure la maladie mais avec une fréquence très basse. Notre étude bien qu'évidemment ne comportant qu'un nombre restreint de dossiers rejoint ces résultats étant donné que nous n'en citons aucun cas.

* CONCLUSION

En conclusion, cette étude basée sur l'expérience de 14 cas confirme dans son ensemble la validité de la sémiologie tant sur le plan clinique, radiologique, que fonctionnelle, aujourd'hui bien connue des sclérodermies avec manifestations respiratoires.

Le diagnostic de cette affection dans ces atteintes respiratoires n'est pas toujours aisé. En effet, il faut distinguer deux situations dans la conduite du diagnostic :

1^{er} Diagnostic facile, c'est le cas des sclérodermies à point de départ cutané avec quelques années après, des localisations viscérales et en particulier, un tableau pulmonaire de F.I.D.

2^{er} Diagnostic plus difficile, c'est le cas des syndromes de F.I.D. en apparence primitifs. Dans ce cas il faut s'attacher à rechercher des petits signes de sclérodermie, un syndrome de Raynaud, une lésion cutanée suspecte, rechercher le diagnostic par la biopsie de peau.

Nous terminons ce travail en proposant un bilan respiratoire type qui devrait pouvoir être pratiqué au cours de toute sclérodermie. Le dernier chapitre :

a) Recherche des antécédents respiratoires et en particulier

- tuberculose
- bronchite chronique

b) Clinique

- évaluation de la dyspnée
- signes fonctionnels bronchiques (toux, expectoratin, point de côté).
- cyanose, hippocratisme digital
- râles bronchiques ou alvéolaires
- présence ou non d'un épanchement pleural.

c) Tests Tuberculiniques

d) Examens radiographiques

- radio pulmonaire standart et tomographies
- angiopneumographie (facultatif)
- artériographie bronchique (facultatif)

e) Exploration fonctionnelle respiratoire

- spirographie
- test au CO
- volumes de fermeture des voies aériennes
- compliance et résistances dynamiques

(La sclérose cutanée thoracique peut tel un "carcan" retentir sur la ventilation. Il en existe peu de mention dans la littérature. Ceci peut se voir dans les formes avec une atteinte cutanée thoracique importante. Ces formes sont relativement peu fréquentes.

Le rôle éventuel de ce "carcan peut être apprécié par des études comparatives de mécanique ventilatoire, d'où l'intérêt de cette étude.)

- ventilation perfusion régionales au Xénon 133
- gazométrie artérielle au repos et après effort
- E.C.G
- micro-cathétérisme cardiaque au repos et

après effort

f) Bronchoscopie et biopsies bronchiques avec étude histopathologique en immunofluorescence et en microscopie électronique

(Les biopsies bronchiques sont de réalisation facile. Elles ne sont pas pratiquées fréquemment au cours de la sclérodermie. A cet effet il serait intéressant de les comparer avec les biopsies de peau. Il semble par ailleurs que l'atteinte bronchique soit rare par rapport à l'atteinte fibreuse parenchymateuse, du moins de façon macroscopique puisque les performances dans le domaine des débits bronchiques sont rarement altérées.)

g) Biopsie pulmonaire (facultatif)

h) Surveillance évolutive de la maladie

- par des bilans pulmonaires épisodiques

- par la surveillance de l'action thérapeutique

(la littérature étant unanime pour la qualifier le plus souvent d'illusoire.)

BIBLIOGRAPHIE

- 1) ADHIKARI et coll. Lung function in scleroderma.
Am. Rev. Dis. (1962) 86-823
- 2) ARNAUD A. Atteintes pulmonaires dans la sclérodermie
(étude radiologique et fonctionnelle à propos
de 65 observations)
Thèse Méd. Lyon 1969 N°137 93 pages
- 3) ARONSON S.M. and WALLERSTEIN L. protean nature of sclero-
derma with a note of pulmonary changes.
New-York.Journ Med.(1950) 50-2723
- 4) ASHBA J.K and GHANEM M.H.The lung in systemic sclerosis
Dis. Chest. (1965) 57-52
- 5) AUSTRIAN R. Mc CLEMENT J.H. RENZETTI A.D. DONALD K.W. AND
COURNAND A. Clinical and physiological featu-
res of sometypes of pulmonary diseases with
imperment of alveolar capillary diffusion:the
syndrome of alveolar capillary bloc.
Amer. Med. (1951) 11-667
- 6) BALDWIN E. COURNAND A. RICHARDS P. Pulmonary insufficiency.
A study of thirty nine cases of pulmonary fibro-
sis. Medecine (1949) 28-1
- 7) BRUNE and coll. Atteintes pulmonaires de la sclérodermie.
Etude radiologique et fonctionnelle à propos de
65 cas. J.Méd.Chir.Tho.Av. 1970
- 8) CATTERALL M. and ROWELL N.R. Respiratory function in pro-
gressive systemic sclerosis.
Thorax (1963) 18-10
- 9) CALAS J. Manifestations respiratoires inaugurales de la
sclérodermie.
Thèse Méd. Toulouse N°123 (1971)
- 10) CLEMENT J.L. Contribution à l'étude des atteintes viscérales
de la sclérodermie à propos de 3 cas à partici-
pation oesophago-pulmonaire.
Thèse Méd. Bordeaux (1963) N°781

- 11) CHURCH R.L. and ELLIS A.R.P. Cystic pulmonary fibrosis generalised scleroderma : report of two cases. Lancet (1950) 258-392.
- 12) CURNAND A. Etude physiopathologique des F.I.D. Conclusion poumon et coeur (1965) 21-253.
- 13) DELBARRE F. Sclérodermie : compte rendu d'un symposium international organisé sous les auspices de l'UMS (1972).
- 14) DOSTROVSKY A. Progressive scleroderma of the skin with cystic sclerodermal changes of the lungs. Arch. Derm. Syph. Chicago (1947) 55-1.
- 15) FINLAY D.W. Scleroderma. Brit. Journ. Derm; (1889) 1-339.
- 16) GERNECK-RIEUX AUGUSTE JACQUET VOISIN. Manifestations pulmonaires et oesophagiennes au cours de la sclérodermie avec syndrome de Raynaud. Lille Med. (1957) 2-114.
- 17) GETSOWA S. Cystic and compact pulmonary sclerosis in progressive scleroderma. Arch. Path. Chicago (1945) 40-99.
- 18) GOETZ R.P. and BERNE M.B. The pathology of progressive systemic sclerosis (generalised scleroderma) with special reference to change in the viscera. Clin. Proc. (1945) 4-307.
- 19) HAYMANN L. and HUNT R. Pulmonary fibrosis in generalized scleroderma. Report of a case and review of the literature. Dis. Chest. (1952) 31-691.
- 20) HUGUESD T.D. LEE F.I. Lung function in patients with systemic sclerosis. Thorax. (1963) 18-19.
- 21) ISRAEL-ASSERAIN A., CORBAT J., LECHVIN J., BASSET I.F. F.I.D. Pulmonaire et Sclérodermie. Bull. Mem. Soc. Med. Hop. Paris (1964) 114-503.
- 22) LAINDWAND I. DURYEE A.W. and RICHTER E.A. Scleroderma (band on a study of over 150 cases). Ann. Inter. Med. (1954) 41-1003.

- 23) LEMENAGER J. ROUSSELOT P. PELLET M. et LOYAN M.
Fibrose pulmonaire sclérodermique à propos de
3 cas.
J. Fr. Méd. Ch. Th. (1965) 7-809
- 24) MATSUI S. Anatomopathologie et pathogénie de la scléro-
dermie généralisée.
Presse Méd. (1924) 32-142
- 25) MARY-CATTERAL and ROWELL NG. Respiratory function in pro-
gressive systemic sclerosis.
Thorax. (1963) 18-10
- 26) MOIGNETEAU C. et coll. Fibrose pulmonaire interstitielle
diffuse révélatrice d'une forme viscérale pure.
Etude clinique et anatomique.
Sem. Hosp. Paris. (1969) 45-777
- 27) MORERE et coll. Le poumon sclérodermique à propos de une
observation.
Rev. Med. Normande (1968) 10-347.358
- 28) MURPHY J.R KRAININ P. GERSON M.J. Scleroderma with pulmo-
nary sclerosis.
J.A.M.A. (1941) 116-499
- 29) NAYE R.L. Pulmonary vascular lesions in systemic sclero-
derma.
Dis. Chest. (1963) 44-375.
- 30) NORMAND J. PERRIN A. VERNAYRE H. BRUN F. LOIRE R.
Manifestations cardiaques de la sclérodermie.
Lyon. Médical (1965) 11-767
- 31) PIPER W.N. and HELWIG E.B. Progressive systemic sclerosis
visceral manifestation in generalised sclero-
derma.
Arch. Derm. Chicago (1940) 29-859
- 32) RICHTIE B. Pulmonary function in scleroderma.
Thorax (1964) 19-28
- 33) RODNANG P. WILSON R.J. and ROBIN E.D. An early pulmonary
physiologic abnormality in progressive syste-
mic sclerosis. (diffuse scleroderma)
Amer. J. Med. (1964) 36-361

- 34)ROSSIER P.H. BUHLMAN A. et WIESINGER K. Physiologie et physiopathologie de la respiration.
Delachaux et Niestle édit. Neuchatel (1962)
- 35)SACKNER M.A et coll. Physiopathologie de la sclérodermie atteignant le coeur et le poumon .
Ann.of int. Med. Av (1964) 60 N°4 611-630
- 36)SDRS C.H. La sclerose pulmonaire élastosique primitive.
Rev. Tub.(1959)
- 37)SHENKEL J.P. Le poumon sclérodermique.
Ann. Ana-path. (1960) 5-1
- 38)SHAFORD W. SEAMAN W.B. and GOLDMAN A. Pulmonary manifestations of scleroderma .
Arch. Intern.Med.(1953)92-85
- 39)SPAIN D.M.and THOMAS A.G. The pulmonary manifestations of scleroderma:an anatomic physiological correlation.
Ann. Intern. Med (1950) 32-152
- 40)SPAIN D.M. Amer. J. Path.(1948) 24-747
- 41)SPENCER H. Pathology of the lung.
Pergamon press.Edit. Oxford (1962)
- 42)THIERS H. GALY P. PERRIN A. FAYOLLE J.et MOULIN G.
Un cas de grande sclérodermie mortelle avec lésions de l'oesophage,du poumon et du coeur.
Jour.Med.Lyon (1964) 1067-2157
- 43)TUFFANELLI D.L and WINKELMANN R.K. Systemic scleroderma: a clinical study of 727 cases.
Arch. Derm.(1961) 84-359
- 44)TURIAF J. et BASSET F. Les fibroses pulmonaires interstitielles diffuses au cours des collagénoses.
Poumon et coeur (1965) 21-663
- 45)WEBER MAX. Formes viscérales de la sclérodermie.
Thèse Nancy (1966)
- 46)WILSON R.S RODMAN G.B ROBIN C.D. Etude de la fonction respiratoire au cours de la sclérodermie.
Amer.J.Med (1964) 36-361
Ext.de sem.hop.(1964) 40-31,34,35,36.

47)WEAVER A.L. DIVERTIE M.B. and TITUS J.L. Pulmonary scleroderma.

Dis. Chest.(1968) 54-498

48)WEAVER A.L. DIVERTIE M.B. and TITUS J.L. The lung in scleroderma.

Mayo clinic.Proc.(1967) 42-754.

Vu et permis d'imprimer
Toulouse le 10 - 10 - 1975
Le Président de
l'Université Paul-Sabatier
L. LARENG.

Vu,
Le Président de Thèse
A. BAZEX.

